Aus der konservierenden Abteilung (Vorstand Prof. Dr. Münch)
des zahnärztlichen Institutes (Direktor Prof. Dr. Wustrow)
der Universität Würzburg.

Die Osteogensis imperfecta und ihre Beziehungen zum Zahnsystem

Inaugural-Dissertation

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Bayer. Julius-Maximilians-Universität zu Würzburg

zur

Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde

vorgelegt von

Franz Spiekermann

Zahnarzt

aus

Buer-Erle i. W.

Würzburg 1932

Buch- und Kunstdruckerei Wilh. Postberg, Bottrop i.W.

1 9 3 2

Referent:
Professor Dr. Josef Münch

Meinen lieben Eltern!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153309_0080

Die Osteogensis imperfecta, eine fötale Skeletterkrankung, deren wichtigstes klinisches Symptom die Osteopsathyrose, eine außerordentliche, oft bis zu 50 Frakturen führende Knochenbrüchigkeit ist, hat schon früh trotz ihrer seltenen Erscheinung das ärztliche Interesse geweckt.

Von Lobstein 1825 zuerst beobachtet und im speziellen Teil seiner pathologischen Anatomie 1833 zum ersten Male in einem Artikel „de la fragilité des os ou de l'osteopsathyrose" beschrieben, wurde die Ost. imp. 1845 von Vrolik erstmalig unter diesem Namen von der allgemeinen Krankheitsgruppe der sog. „fötalen Rachitis" abgetrennt. Den wichtigsten und grundlegendsten Beitrag zur Klärung der Frage der „fötalen Rachitis" brachte in der Folgezeit die Monographie Kaufmanns (1892), der aus dem immer noch bestehenden Sammelnamen der „fötalen Rachitis" eine von ihm als „Chondrodystrophia foetalis" bezeichnete, der O. i. verwandte Krankheitsgruppe scharf abtrennte, so daß unter diesem neuen Dualismus der völlig zu Unrecht bestehende und irreführende Name „fötale Rachitis" fiel, wie es Kaufmann u. a. schon längst verlangt hatten. Wenn trotzdem Michel (1903) noch glaubte schreiben zu dürfen: „Die O. i. ist von der sog. fötalen Rachitis nicht zu trennen, solange wir noch über deren ursächliche Momente gänzlich im Unklaren sind", so erhielt diese Anschauung durch Sumita nicht zu Unrecht eine scharfe Zurückweisung. Weder die Chondrodystrophia noch die Rachitis haben etwas mit der O. i. zu tun. Bei der ersten handelt es sich um eine allgemeine Wachstumsstörung, um eine Erkrankung des Wachstumsknorpels. Die Rachitis ist eine rein postnatale Erkrankung, deren Ursache nach Gottlieb in einer allgemeinen Dysfunktion des Kalkstoffwechsels zu suchen ist und bei der sowohl die Schmelz- wie die Dentinanlage betroffen sind, während bei der O. i. die Dentinanlage der allein geschädigte Teil ist. Kausalgenetisch ist aber die Osteogenesis imp. von der Rachitis insofern verschieden, als es sich nach der Auffassung von K. H. Bauer bei der O. i. um eine vererbbare, konstitutionelle Anomalie der Derivate des Mesenchyms handelt, während die Ursache der Rachitis nach Kranz und Bacherer in endokrinen Störungen zu sehen ist. Erdheim und Fleischmann sagen, „die Rachitis als Erscheinung der Dysfunktion der Epithelkörperchen führe einerseits zu mangelhafter Kalkablagerung in Knochen und Dentin und andererseits zu Entwicklungshemmung der Schmelzbildung infolge mangelhafter Kalkzufuhr".

Diese Hypothese sucht Erdheim durch künstlich erzeugte Schmelzdefekte zu erhärten.

An dieser Stelle mag noch auf eine weitere Knochenerkrankung hingewiesen werden, den Skorbut. Der Skorbut kleiner Kinder und die O. i. haben das Gemeinsame, daß ihnen eine

Störung zugrunde liegt, die das gesamte Stützgewebe betrifft und sich in einer Neigung zu Frakturen und mangelhafter Osteoblastentätigkeit äußert. Doch handelt es sich beim Skorbut um eine Avitaminose, d. h. eine Allgemeinerkrankung infolge eines Ausfalles oder Mangels an C-Vitaminen, die jedoch wieder behoben werden kann durch Zuführung entsprechender Nährsubstanzen. Bei der O. i. liegt der Krankheitsprozeß in den Osteoblasten, beim Skorbut außerhalb derselben, oder bei der O. i. ist die Osteoblastendysfunktion selbst die Krankheit, während sie beim Skorbut nur ein Symptom einer solchen darstellt.

Diese Gegenüberstellung mit verwandten Erkrankungen mag vorweggenommen sein.

Trotz der Differenzierung gegenüber ähnlichen Skelett-erkrankungen war man sich über das Wesen der O. i. bis 1900 arg im Unklaren. Das beweist am deutlichsten die Terminologie auf Grund der angenommenen formalen Genese. Es seien hier nur einige besondere Bezeichnungen gebracht wie: Osteoporosis congenita (Paltauf), Osteomalacia congenita (Marchand) oder Osteopsathyrosis congenita oder foetalis (Hochsinger).

Loser (1905) war es, der die Kenntnis über die O. i. dahingehend erweiterte, daß er die Identität der O. i. und der Osteopsathyrosis idiopathica feststellte. Die Richtigkeit dieser Feststellung wurde von K. H. Bauer durch genauere klinische und histologische Untersuchungen später bewiesen. Das gewöhnliche Schicksal der mit O. i. geborenen Kinder ist der Tod nach der Geburt, wenn die Föten nicht schon früher tot ausgetragen werden. Bleibt das Leben erhalten, so kann die Neigung zu Frakturen jahrelang andauern und dann allmählich verschwinden. Es gibt aber auch eine O. i. tarda, welche erst extrauterin in oder nach dem ersten Lebensjahr in die Erscheinung tritt und die häufigste anatomische Grundlage der sog. „idiopathischen Osteopsathyrosis" bildet, d. h. der Neigung zu Knochenbrüchen durch geringfügigste Anlässe. Ebenfalls Losers (1905) Verdienst ist es, die Identität dieser O. i. tarda oder Osteopsathyrosis idiopathica, die nur ein Symptom darstellt, mit der O. i. festgestellt zu haben. Beide sind ein und dieselbe Krankheit und unterscheiden sich nur durch den Zeitpunkt ihres Auftretens voneinander. Loser hat auch die O. i. tarda genau von der Rachitis und Osteomalacie differenziert und beschrieben.

Einen weiteren Beweis für die Wesensgleichheit bringt die Arbeit Bauers, der einen Fall von O. i. tarda (ein 11jähriger Junge) klinisch, histologisch und röntgenologisch untersuchen konnte und die Identität der beiden Krankheiten (was das Skelettsystem betrifft) als gesichert feststellte.

Pathogenetisch hatte die O. i. bis dahin die verschiedensten Deutungen erfahren. So sahen v. Recklinghausen, Kusnezoff u. a. das primum movens in einer Schädigung des Knochenmarks oder einer Markhyperplasie; (die Minderwertigkeit der Osteoblasten sei etwas Sekundäres). M. B. Schmidt sieht als erster (1897) die Hauptursache im „Fehlen deutlicher Osteoblasten oder einer geringen Knochenproduktion von seiten der vorhandenen". Kaufmann und seine Schüler Sumita und Die-

terle treten für die Auffassung einer „qualitativen Mißbildung der Osteoblasten“ ein.

Bei allen Fällen hatte man bis dahin dem Zahnsystem wenig oder keine Aufmerksamkeit geschenkt.

K. H. Bauer ist der erste, der die Zahnanlagen einer genauen histologischen Untersuchung unterzieht. Auf seine Befunde am Zahnsystem gestützt geht er einen Schritt weiter als Kaufmann und nimmt nicht allein eine Minderwertigkeit der knochenbildenden Elemente, d. h. der Osteoblasten sondern auch der Odontoblasten, sowie ferner noch der Chondro- und Fibroblasten an. Bei der Untersuchung der Zähne fand Bauer, daß das Schmelzorgan samt seinen Produkten, also alles, was vom Epithel, somit dem Ektoderm, abstammte, normal war, indes das Mesoderm mit seinen Derivaten bedeutende Veränderungen zeigte; als solche kommt die mesodermale, bindegewebige Pulpa in Betracht, ebenso wie das bindegewebige, mesodermale Periost und Endost den Mutterboden für die Osteoblasten darstellt. Genetisch entsprechen also Osteo- und Odontoblasten einander. Bauer fand nun, daß beiden Zellarten die Fähigkeit der epitheloiden Anordnung und Bildung normaler Grundsubstanz abging. Ja, bei den Odontoblasten als der höchstdifferenziertesten Zellart war diese Unfähigkeit der Fibrillenbildung am deutlichsten. Seine genaue histologische Untersuchung ergab, daß die epithelialen Gebilde normal waren. Neben normaler Bildung des Zahnsäckchens fand sich die gewöhnliche Ausbildung aller zum Schmelzorgan gehörigen Teile, insbesondere typische epithelartige Lagerung der inneren Schmelzzellen und damit die Bildung einer Schmelzmembran. Auch die Epithelscheide und der Uebergang auf die Zahnpulpa bis zum Beginn des Zahnschmelzes waren völlig normal. Die Pulpa zeigte dagegen schwerere pathologische Veränderungen. Das histologische Bild ließ eine starke, zellige Vermehrung in der Pulpa erkennen, die selbst aus kurzen, in krauser, wirrer, gewelltartiger Anordnung verflochtenen Fibrillen bestand. Gegen die Peripherie wurden die Zellen immer zahlreicher, ordneten sich jedoch nur an den basalen Ausläufern epithelartig. Nach der Kuppe zu lagen die Odontoblasten in dichten wirren Haufen. Infolge der ausgebliebenen Reihenstellung fand sich gegen das Dentin hin keine scharfe Saumabgrenzung. Das Dentin war überall leicht gewellt, unregelmäßig buckelig, und die Odontoblasten zeigten keine Spur von Fortsätzen in der Form der Tomes'schen Fasern. So fehlte jede Spur von sonst normaler, fächerförmiger Schichtung als der augenfälligste Befund eines sonst normal angelegten Dentins. Das Zahnbein bestand vielmehr aus einer undurchsichtigen, konzentrisch geschichteten, krümelig-scholligen Masse, teils unregelmäßig fleckförmig gefärbt, in der sich nach der Spitze zu zahlreich eingeschlossene, plumpe, dicke, fortsatzlose Odontoblasten eingeschlossen fanden, ähnlich wie sie von Reich in dem pathologisch-irregulären Dentin nachgewiesen sind. Und wie am Zahnsystem, so fand Bauer auch an dem übrigen Stützgewebe, den Fibro- und Chondroblasten ähnliche pathologische Veränderungen, wenn auch nicht so stark, während Muskeln, Nerven und Epithelien nichts Pathologisches aufwiesen. So kam Bauer zu dem Schluß, daß es sich bei der Ost. imp. „um eine

konstitutionelle Systemerkrankung aller Stützgewebe handle, die charakterisiert sei durch eine Dysfunktion aller Gerüstsubstanz liefernden Zellelemente, und zwar derart, daß der Aufwärtsentwicklung der Stützgewebe eine Aufwärtsentwicklung des Grades des Betroffenseins parallel läuft, so daß schließlich das Knochen- und Zahnsystem die schwersten Erscheinungen zeigen".

Mit dieser Theorie erfuhr die kausale Genese eine neue Auflage. Alle Autoren, die sich bis dahin mit dieser seltenen Erkrankung befaßt hatten, waren zu den verschiedensten Auffassungen gekommen. So nahm Dietrich für die Blutdrüsenprovenienz ein noch unbekanntes Organ an; Niklas und Zesas glaubten an Störungen der inneren Sekretion und zwar an eine primäre Erkrankung der Schilddrüse; andere sahen die Ursache in Ernährungs- und Stoffwechselstörungen, Sumita und Dieterle folgerten aus der Theorie Kaufmanns, der für die Osteogenesis imperfeca und die Chondrodystrophia foet. ein „vitium primae formationis" annahm, eine angeborene Mißbildung des Perio- und Endostes.

Diese letzte Theorie baute K. H. Bauer dahin weiter aus, indem er aus der Vererbbarkeit der Krankheitsanlage auf das konstitutionelle Moment schloß und zwar so, daß die Anlage zu dieser Krankheit bereits im Keimplasma eines der beiden Eltern determiniert sei. Er sagt selbst: „Das was angeboren ist braucht noch nicht unbedingt vererbt zu sein"; doch weise das heredofamiliäre Moment, d. h. das Vorkommen dieser Affektion in der gleichen Familie durch mehrere Generationen, darauf hin, daß es sich um einen primären Bildungsfehler des Mesenchyms handle, der seine Ursache in „einer durch den Vererbungsakt festgelegten Abwegigkeit des Keimplasmas" des neuen Individuums habe. Diese seine Ansicht über die Vererbbarkeit stützt Bauer auf Berichte der verschiedensten Autoren wie Eckmann, Zurhelle, Schmidt, Griffith, die ein Vorkommen dieser Krankheit durch verschiedene Generationen beobachtet haben wollen. Einen neuen Beweis für die Richtigkeit dieser Annahme zeigen in jüngster Zeit zwei Fälle von herditärer O. i., von denen Adloff berichtet und auf die wir noch später zurückkommen.

In der Folgezeit befassen sich zwei Arbeiten mit der Frage der O. i. am Zahnsystem; als erste eine Dissertation von Haubach, der die Zahnanlagen von zwei Fällen von O. i. untersuchte. Der erste Fall deckte sich vollkommen mit den Untersuchungen Bauers, indes der zweite Fall neben einer totalen Dysfunktion der Osteoblasten eine fast normale Funktion der Odontoblasten zeigte und deswegen von Biebl in seinem Beitrag zur Frage der O. i. als solche abgelehnt wird. Im ersten Falle handelt es sich um einen 4 Wochen zu früh geborenen Fötus, an dessen Ober- und Unterkiefer die histologischen Untersuchungen durchgeführt wurden. Haubach fand eine zell- und gefäßreiche Zahnpulpa mit besonders stark gefüllten Kapillaren an der Zahnspitze. Die Odontoblastenzone zeigte teils normale epithelartige Gliederung und Reihenordnung. Die Bildung Tomesscher Fasern ließ sich nur teilweise feststellen, ebenso ihre Einsenkung in Dentinkanälchen. Die innere Schicht des Dentins war

größtenteils homogen, die äußere enthielt zwar spärlich aber ausgebildete Dentinkanälchen. Haubach nimmt an, daß die Odontoblasten dieser Zone normal angelegt waren, dann aber von einer Schädigung betroffen würden, so daß ihnen die Fähigkeit der Zahnfaserbildung abging. Basal war die Gruppierung und Ausbildung der Odontoblasten am besten, nahm aber nach der Spitze der Pulpa und des Zahnes immer mehr ab. Die innerste Schicht des Dentins erschien wie aufgefasert; zwischen diesen Fasern fanden sich hin und wieder verwachsene Odontoblasten, die mit einem teils faserig, teils krümelig-scholligen Gewebe zusammenhingen, das von versprengten Odontoblasten und Pulpazellen durchgesetzt war. Die dann folgende Schicht des Dentins zeigte keine zelligen Elemente eingelagert, indes der letzten Schicht auch die Faserbildung fehlte. So wechselte eine verschiedenartig abgesetzte Bindung des Dentins. Haubach folgert aus der verschiedenartigen Schichtung des Dentins auf eine entsprechende Ausbildung und Funktion der Odontoblasten. Der äußeren homogen gebildeten Dentinschicht entspreche die erstmals normale Funktion der Odontoblasten. Dann folgt eine Periode der Schädigung, in der die Odontoblasten nur faseriges Dentin zu bilden vermochten, keine Zahnfasern und endlich dann eine Zeit schwerster Schädigung, in der die Odontoblasten gar kein Dentin zu bilden imstande waren und mit einigen Pulpazellen im Gewebe liegen blieben. Haubach sieht wohl nicht mit Unrecht in dieser periodisch schlechten Dentinbildung eine steigende Dysfunktion der Odontoblasten. Inwieweit der zweite Fall, der neben einer völligen Dysfunktion der Osteoblasten — es war überhaupt keine Knochenbildung festzustellen — eine fast normale Funktion der Odontoblasten zeigte, als Osteogenesis imperfecta anzusprechen ist, kann nicht entschieden werden. Allgemein nimmt Haubach an, daß bei der O. i. die Zelle selbst Träger des Krankheitsprozesses sei, und dessen Grund sowohl durch eine innersekretorische Störung der Mutter als des Kindes bedingt sein könne. Die Störung sucht er in einer Hyper- oder Hypofunktion der Epithelkörperchen.

Die zweite Arbeit stammt von Kratzeisen, der ebenfalls zwei Fälle von O. i. untersuchte. Da er keine der auffälligen Befunde, wie Bauer sie schildert, feststellen konnte, wohl eine völlig normale Zahnbildung vorfand, lehnt er die Annahme Bauers, daß die O. i. der Ausdruck einer Entwicklungsstörung der Stützsubstanz ganz allgemein sei, ab.

Als nächster unternimmt Biebl einen Vorstoß, die Frage der O. i. durch Untersuchungen am Zahnsystem zu lösen. Leider standen ihm nur die von Kaufmann aufbewahrten Föten zur Verfügung, an denen er spezielle Untersuchungen der Zahnanlagen vornahm. Seine Befunde decken sich in vieler Hinsicht mit denen Bauers und Haubachs (1. Fall). Auch er fand die epithelialen Gebilde ohne pathologische Veränderungen. An der Pulpa war die Entzündung, am Dentin die ungeordnete und völlig unvollkommene Verkalkung das Auffallende. Das Dentin zeigte genau wie bei den Fällen von Bauer und Haubach dreifache Schichtung und Aufbau: Ein äußerer Mantel von normalem Dentin, von guter Verkalkung und Kanälchenbildung, denen

die Schichten unvollständiger und geschädigter Dentin- und Praedentinbildung folgen. Bei der Frage nach der Deutung geht Biebl von der Tatsache aus, daß von Anfang an immer eine normale Pulpa mit gesunden, zahnbildenden Zellen vorhanden sei. Dementsprechend sei auch das erste Erzeugnis der Odontoblasten, die äußerste Dentinschicht in wechselnder Dicke normal. Dann aber werden die Odontoblasten nach seiner Ansicht von einer für sie spezifischen Schädlichkeit getroffen, ihre geordnete Tätigkeit versagt mehr oder weniger, oft abrupt. Entsprechend dem Grade der Schädlichkeit bleiben die Odontoblasten völlig oder beschränkt leistungsfähig, teilweise erholen sie sich. Es können auch die jüngsten Odontoblasten durch neue, gesunde ersetzt werden. Diese nach dem Zeitraum der Schädigung neu gebildeten Odontoblasten seien in der Lage, gesundes Praedentin und Dentin zu bilden, bis nach einem noxefreien Zeitraum sie wieder die gleiche Schädlichkeit trifft. Mit Besonderheit weist er auf die Massenproduktion von Dentinersatzmasse hin, die ungehindert der Schädigung oder völligen Vernichtung der Odontoblasten fortschreitet, wenngleich dieser Ersatz auch höchst unvollkommen ist, denn diese Ersatzmasse zeigt nur wenig Anläufe zur Verkalkung in Form von Dentinbalken. Es fragt sich also, wer übernimmt die Bildung der Dentinersatzmasse? Eine Neubildung von Odontoblasten an Stelle von tödlich erkrankten bezeichnet Biebl als unwahrscheinlich. Von den meisten Autoren wird angenommen, daß die Odontoblasten sich nur einmal und zwar unmittelbar in Berührung mit den Ameloblasten bilden. Findet nun eine Schädigung der Odontoblasten statt, so brauchen diese nicht gleich in Ausfall zu kommen. Nach Euler können Odontoblasten, die der regressiven Metamorphose noch nicht irreparabel unterworfen waren, nach einem gewissen Ruhestadium wieder eine Zeit lang leistungsfähig werden, so daß eine Dentinkanälchenbildung, die nur den aus Keimzellen differenzierten, echten Odontoblasten zugeschrieben wird, stattfinden kann. Kommt es aber zum vollständigen Ausfall der Odontoblasten, so muß man analog der Bildung irregulären Dentins (Reich) eine Metabolie, eine sekundäre Umwandlung von Pulpazellen annehmen, die wie Fleischmann annimmt, ebenfalls die Fähigkeit besitzen, sich in Odontoblastenzellen umzuwandeln, denen jedoch die Fähigkeit abgeht, Fortsätze aussenden zu können, so daß es nur zur Bildung fasserloser Dentinmassen kommt. Die Reaktion der Pulpa hinsichtlich der pathologischen Vorgänge am Dentin zeigte sich oberflächlich in einer Vermehrung der Zellen, die sich auch teilweise bis in die Dentinersatzzone verfolgen ließ. Sie stellt einmal ihre Pulpazellen als Ersatzodontoblasten für die ausgefallenen echten. Ferner konnte Biebl entsprechend den abgestuften, krankhaften Dentinveränderungen auch eine analog lokale Zellenvermehrung und Entzündungszellen (Lymphozyten, Plasmazellen) in der Pulpa feststellen; und diese Pulpaveränderungen spricht er als sekundäre Erscheinungen an, nicht wie Bauer, der schon eine minderwertige Pulpa als den Boden für minder leistungsfähige Odontoblasten ansieht. Für die Richtigkeit der Theorie Bauers fordert er nicht ganz zu Unrecht eine Mißbildung des Zahnbeins vom ersten Beginn der Odontoblastentätigkeit an, sieht aber in der Bildung eines guten, normal angelegten Dentinstreifens bei seinen

Präparaten (später von Adloff widerlegt) dieses „vitium primae formationis" fallen.

Damit lehnt Biebl die Theorie Bauers von einer „konstitutionellen, vererbbaren Anomalie des Mesenchyms" ab, und sieht die Ursache der Erkrankung in einer Art Schwangerschaftsvergiftung, die eine periodische Schädigung der bis dahin normalen knochen- und dentinbildenden Zellen, der Osteo- und Odontoblasten herbeiführt. Als hauptsächlichsten Beweis für seine Theorie gilt ihm die schichtweise durch dunklere Streifen kenntlichere Anordnung der Dentinmassen und die Entzündungserscheinungen der Pulpa.

Biebl schließt sich mit dieser Theorie der Auffassung des Innsbrucker Anatomen Greil an, der wenn auch auf anderem Wege das Wesen der O. i. in einer Schwangerschaftstoxikose zu erkennen glaubt. Greil sucht den Grund für die Vergiftung des fötalen Körpers mit nachfolgender fehlerhafter Knochenbildung in einem „erkrankten Keimplasmaepithel oder erkrankten Trophoblastensystem unter zeitlicher oder dauernder Blasen- und Hämomolenbildung", die eine fehlerhafte Knochenbildung zur Folge hat. Diese Theorie ist jedoch sehr hypothetisch und Biebl fordert mit Recht zunächst eine genaue klinische und histologische Untersuchung des Föten sowie der gesamten Plazenta und der mütterlichen geburtlichen Anhangsgebilde, um das Krankheitsbild erschöpfend beurteilen zu können.

Eine histologische Feststellung, auf der besonders die Theorie Biebls fußt, gibt zu denken; es sind die Entzündungserscheinungen der Pulpa. Sollte wirklich diese Entzündung durch eine Schwangerschaftstoxikose hervorgerufen sein, so erscheint es merkwürdig, daß gerade die knochen- und zahnbildenden Zellen in erster Linie getroffen werden, während die Pulpa selbst nur geringe Schädigungen und Erscheinungen aufweist. Gegen eine solche Annahme spricht nun die Feststellung, daß die Odontoblasten sehr resistent sind gegenüber Einflüssen von der Pulpa. Lukomsky weist darauf hin, daß gerade die Odontoblasten sich bei unmittelbar in der Pulpa sich abspielenden, entzündlichen Vorgängen verhältnismäßig wenig ändern. Es ist nachgewiesen worden, daß bei akuten wie bei chronischen Pulpitiden die Odontoblasten in der Regel erst an letzter Stelle in den entzündlichen Prozeß hineingezogen werden. Somit erscheint die Theorie Biebls sehr unsicher, zumal Biebl in keiner Weise auf das hereditäre Moment eingeht, das ja ein bedeutsamer Faktor für die Theorie Bauers ist und ein nicht unbeachtlicher Hinweis auf das konstitutionelle Moment der O. i.

In jüngster Zeit konnte Adloff an zwei überlebenden Fällen von O. i. (es handelt sich um Vater und Sohn) erneut die Heredität dieser Krankheit feststellen und lieferte damit einen neuen Beweis für die Richtigkeit der Theorie von Bauer.

An sich sind in der Literatur eine Anzahl Fälle von hereditärer O. i. bekannt, so von Eckmann (1791), Schmidt (1901), Rebbeling (1902), Burrow (1911), Levy (1912), Zurhelle (1913), bei denen die zitierten Autoren das Vorkommen von Zwergwuchs abnormer Knochenbrüchigkeit und mon-

strösen Verunstaltungen als die klinischen Symptome der O. i. in ein und derselben Familie mehrere Generationen hindurch feststellen konnten.

Doch ist Adloff der erste, der die Vererbbarkeit auch am Zahnsystem feststellen konnte.

Bevor auf die Arbeit von Adloff eingegangen wird, sollen noch kurz zwei Arbeiten von ausländischen Autoren Erwähnung finden, die erste von Saburo Naito (Japan) und eine zweite von Bergerson.

Naito stellte bei seinen histologischen Untersuchungen an 7 Fällen von O. i. fest, daß der Durchbruch der Zähne je nach der Schwere des Krankheitsbildes verschieden spät erfolgt. Die Verspätung des Dentition betrug durchschnittlich 7—9 Monate. Außerdem konnte er beträchtliche Anomalien in der Form und bedeutende Dicken- und Längenwachstumstörungen beobachten sowie eine leichte Frakturierbarkeit der Zähne, frühzeitiges Ausfallen und schneller Verfall durch Karies.

Bei der histologischen Untersuchung in zwei Fällen fanden sich neben Veränderungen der Kernform starke Vermehrung von prall gefüllten Gefäßen, insbesondere pathologische Veränderungen an der Odontoblastenschicht. Der Zelleib war außerordentlich klein und von abnormer Form. Die Lagerung des kleinen Zellkernes war nicht wie normal an der Basis, sondern in der Mitte oder zentrifugal. Auch hier war die sonst gleichmäßige, palisadenartige Anordnung der Odontoblasten zu vermissen. Die Tomesschen Fasern waren fast überall vom Dentin getrennt und ungleichmäßig in Form und Lagerung. Während die Schmelzanlage normale Bildung zeigte, war die Dentinschicht zart und dünn, etwa ¼—⅓ der Schmelzschicht, an manchen Stellen verkrümmt und nach unten hin nicht dünner werdend wie beim normalen Zahn, sondern eher umgekehrt. Alle drei Hauptbestandteile des Zahnbeins: Grundsubstanzfibrillen, Kittsubstanz und Protoplasmafasern zeigten anormale Entwicklungsstörungen besonders in der Verkalkung.

Die Dentinkanälchen waren an Zahl deutlich vermindert und zeigten eine unvollkommene Ausbildung. Ueberhaupt zeigte das Dentin, wie es Bauer und Biebl schon nachweisen konnten, Schwankungen in seiner Wachstumsenergie. Naito vergleicht die Schichtung und Streifenbildung des Dentins mit den Jahresringen eines Baumes. Die leichte Entkalkung des Schmelzes führt Naito auf einen geringen Kalkgehalt zurück und sucht den Grund hierfür in den Funktionsstörungen von Pulpa und Dentin als ernährende Matrix. Naito scheint hiermit nicht ganz unrecht zu haben, denn Lukomsky konnte neuerdings durch experimentelle Zerstörung der Odontoblasten eine Störung in der Verkalkung des Schmelzes nachweisen, eine Tatsache, die den Zusammenhang zwischen Odontoblastentätigkeit und Schmelzaufbau folgert. Eine Ungewöhnlichkeit konnte Naito noch feststellen; es ließ sich an den Schneidezähnen des 1¼jährigen Patienten keine Spur von Zement entdecken. Hier sucht er auch den Grund für den frühzeitigen Ausfall; die Endigungen der Zahnperiostfasern waren nur in geringer Tiefe im umgebenden Bindegewebe

verankert, dazu in abnormer Richtung, so daß sie der Zahnwurzel keinen festen Halt verleihen konnten. Die Frage nach der Ursache läßt der Verfasser offen.

Die zweite Arbeit ist die von Bergerson, der an Hand von mikroskopischen Präparaten die anormale Entwicklung des Knochenbaues besonders aber die Zahnentwicklung bei einem zweijährigen Kinde beschrieben hat. Auch hier ist der Durchbruch der Zähne, die auffallend klein sind, verspätet; sonst sind sie im Wesentlichen normal entwickelt. Die Pulpa ist hier zellarm, aber mit hyperämischen Gefäßen. Am 1. nicht durchgebrochenen Milchmolaren zeigen sich starke Verkalkungsstörungen. Die histologischen Verhältnisse sind dieselben wie sie sonst beobachtet wurden. Die Frage nach der Pathogenese läßt Bergerson ebenfalls unbeantwortet.

Auch diese beiden Arbeiten bringen trotz der klinischen und histologischen Untersuchungen wenig Licht in das Dunkel der Pathogenese.

Von besonderem Interesse waren daher die überlebenden Fälle von O. i., die Adloff entdeckte und zur Untersuchung des Zahnsystems heranziehen konnte, um so das Bild einer echten O. i. tarda in ihrer späteren Entwicklung an fertig ausgebildeten Zähnen zu sehen. Gewöhnlich sterben ja die mit O. i. behafteten Individuen nach der Geburt. Bleiben sie am Leben, so bewirken die intrauterinen und später auftretenden Infraktionen und Frakturen Verbildungen, die besonders Verkürzungen und Verkrümmungen der Extremitäten hervorrufen; neben diesen Verbildungen ruft die O. i. allgemein eine Mikromelie, eine Kurzgliedrigkeit hervor, d. h. die Individuen bleiben Zwerge.

An zwei solchen Individuen konnte Adloff seine Untersuchungen anstellen. Der Vollständigkeit halber seien kurz die Anamnesen angeführt.

1. Sohn, 19 Jahre alt, von äußerst stark zurückgebliebenem Wachstum. Seine Höhe betrug 99 cm. Der Thorax, obere und untere Extremität sind stark deformiert. Skleren leicht bläulich. Der Vater ist auch Zwerg; zwei Geschwister leben, sind gesund. 6 Geschwister gestorben, gesund.

2. Vater, 53 Jahre alt; wenig größer als der Sohn. Eltern gesund. Patient war der erste in der Familie, der mit dieser Krankheit behaftet war. 8 Geschwister gesund. In der Jugend hatte er öfter nach Fall längere Zeit Gliederschmerzen (Frakturen) gehabt. Seit 30 Jahren nie mehr.

Bei der klinischen Untersuchung ergab sich folgende Sonderheit. Während bislang der Schmelz intakt gefunden wurde, konnte Adloff in beiden Fällen feststellen, daß bei einem großen Teil der an sich kleinen Zähne der Schmelz ganz oder teilweise fehlte; statt dessen lag eine braun gefärbte Masse zutage, die sich bei näherer Untersuchung als unversehrtes Dentin herausstellte. Auch die Wurzeln wiesen eine gleiche Farbe auf wie die vom Schmelz entblößten Kronen. Da sie außerdem durchscheinend waren, so daß der Pulparaum erkennbar war, bezeichnete Adloff das Aussehen mit „bernsteinähnlich". Im Schliff zeigte das Dentin in geringer Anzahl weite Dentinkanäle mit un-

regelmäßig schleifenförmigem Verlauf, die vielfach blind im Dentin endigten. Im Aufbau zeigte das Zahnbein eine amorphe, grobkörnige Struktur. An einer Stelle des Schliffs konnte Adloff eigenartige runde Gebilde feststellen, die bei der Aufnahme im polarisierten Licht ein Sphäritenkreuz zeigten und sich als Calcosphäriten (Kugeln) herausstellten. Die Entstehung dieser Kugeln weiß Adloff nicht zu deuten.

Die mangelhafte Ausbildung des Dentins kennzeichnete sich beim gefärbten Schliff in einer Porösität, was noch deutlicher in die Augen fiel beim Schnitt, wo überall Lücken im Dentin vorhanden waren, die von Gewebsresten ausgefüllt waren. Auch der Rest der Pulpa war noch erkennbar; hier füllte ein weitmaschiges Gewebe den Pulparaum aus. Zellen konnte Adloff keine feststellen, ebensowenig Gefäße und Nerven. Dentinkanälchen fanden sich nur spärlich; sie verliefen ganz unregelmäßig in der wolkig-getrübten Grundsubstanz. Eine normal gebaute Dentinschicht, wie sie Biebl festgestellt haben will, konnte Adloff nicht feststellen. Zweifellos müßte sich an einem überlebenden, also mehr gutartigen Fall von O. i. wie hier, bestimmt ein guter Dentinmantel finden lassen, wenn man der Theorie Biebls folgen will.

Bei einem Vergleich der Biebl'schen Präparate mit seinen eigenen, konnte Adloff die Feststellung machen, daß an jenen die angeblich äußere, normale Dentinschicht doch nicht so einheitlich aufgebaut war, so daß sie als normal bezeichnet werden konnte, und Biebl gab selbst zu, daß sie aus einzelnen Streifen bestände, die sich teilweise übereinander lagerten. Aus einer solchen Schichtung braucht man aber nicht auf eine periodische Schädigung schließen, denn diese findet sich auch normalerweise. Adloff und andere Autoren erklären sie so, daß der Aufbau bzw. die Ablagerung des Dentins periodisch erfolgt, indem die Odontoblasten bald erschöpfen, bald wieder ablagern. Daß dabei nach einer Ruhepause die erste Ablagerung eine bessere wird als die letzte vor der Pause und sich auch in der Struktur durch eine Konturlinie abzeichnet, ist verständlich. Adloff verweist noch auf die Retziusschen Streifen im Schmelz als analogen Ausdruck. Daß unter pathologischem Verhalten, so auch bei der Rachitis, dieser Wechsel noch augenscheinlicher wird, liegt auf der Hand. Bei den bisher beschriebenen Fällen war der Aufbau des Zementes ein durchaus normaler. Nur Naito konnte in einem Falle völligen Zementmangel beobachten. In Adloffs Fall war die scharfe Grenze zwischen Dentin und Zement zu vermissen. Am Wurzelende fand Adloff zahlreiche Zementkörperchen im dicken Zement eingeschlossen mit durchaus normaler Form und zahlreichen Ausläufern. Adloff sieht in dieser Hyperzementose keine Abnorm, wiewohl das Wurzelwachstum bleibender Praemolaren mit 10 bis 12 Jahren abgeschlossen ist, da Zement während des ganzen Lebens abgelagert wird. Wahrscheinlich haben wir diese Hyperzementose im Sinne Gottliebs als eine „reparatorische" nicht pathologische Erscheinung zu deuten; durch die erhöhte Vitalität des Zementes wird die von Naito beobachtete Lockerung des Zahnes infolge der Anomalien des Periodontiums ausgeglichen und die physiologische Funktionsfähigkeit des Zah-

nes sichergestellt. Leider liegen von Adloff keine Befunde über das Periodontium und den Alveolarknochen vor (weil es sich um lebende Fälle handelte).

Adloff untersuchte auch einen Praemolaren von dem Vater. Der Zahn war völlig schmelzlos und glich in Farbe und Konsistenz durchaus den Zähnen des Sohnes. Die histologische Untersuchung ergab ein ähnliches Bild, nur schien der unregelmäßige Aufbau des Dentins nicht ganz so ausgesprochen wie bei den Zähnen des Sohnes. Dentinkanälchen waren nur in geringer Zahl vorhanden und zeigten unregelmäßigen Verlauf. Die schichtweise Ablagerung und der unregelmäßige, wellenförmige Verlauf der Konturlinien waren schön erkennbar. Der Zement zeigte im oberen Wurzelteil keine Anomalien, im unteren ein Durcheinander von Dentin und Zement. Calcospheriten waren hier nicht vorhanden, wohl aber ein Pulparaum.

Die Schmelzgrenze unterzog Adloff einer genaueren Untersuchung, weil er hoffte, hier besondere Aufschlüsse zu finden, warum der Schmelz an diesen Stellen abgesprungen war. Die mikroskopische Untersuchung brachte keine Aufklärung. Da die Schmelzdentingrenze völlig normal verlief und in der Struktur allein die Ursache für eine Loslösung des Schmelzes kaum zu suchen war, glaubte Adloff die causa in einer Verschiebung der an sich aufeinander abgestimmten Spannungsverhältnisse der beiden Hartsubstanzen zu sehen. Zweifellos liegt hier ein Grund für die Störung (vermutlich aber sekundärer Art), denn jeder Kaudruck muß infolge des unregelmäßig aufgebauten Zahnbeins Spannungsdifferenzen hervorrufen, die erst eine Splitterung und später eine Ablösung oder gar Einbruch erfolgen lassen. Das ist umso erklärlicher, als ja im Dentin Lücken vorhanden waren, die von Gewebsresten ausgefüllt waren. Es läßt sich aber auch denken, daß primäre Störungen irgendwelcher Art vorliegen, denn neuere Untersuchungen von Lukomsky lassen die Zusammenhänge zwischen Odontoblasten und Schmelz erkennen. Auch der Beweis, den Rohrer bringt, daß der Zahn mit seinen Hartsubstanzen (hier der Schmelz) auch in der Gebrauchsperiode am Gesamtstoffwechsel teilnimmt und der nun hier durch Ausfall der Odontoblasten unterbrochen ist, läßt auf eine primäre Störung sowohl des Aufbaues wie der Haftbarkeit zwischen Schmelz und Dentin schließen.

Adloff kommt auf Grund seiner Beobachtungen und Untersuchungen zu folgendem Schluß: Er lehnt eine Schwangerschaftsvergiftung, wie sie Biebl annimmt, als unwahrscheinlich ab. Als Gegenbeweis führt er die Tatsache an, daß bei bleibenden Zähnen die Dentinbildung zum größten Teil nach der Geburt erfolgt und somit eine Schwangerschaftstoxikose in seinem Falle gar nicht in Frage komme. Das ist sehr überzeugend, leider ist Adloff der einzige, der fertig gebildete, bleibende Zähne untersuchen konnte. Mit Recht führt er auch an, daß es schwer vorstellbar sei, daß bei einer derartigen Vergiftung gerade die Osteo- und Odontoblasten betroffen sein sollen; wir führten in dieser Hinsicht schon an, daß gerade die Odontoblasten bei allen entzündlichen Vorgängen die am wenigsten entzündlichen Zellen sind. Es fragt sich aber, ob überhaupt eine Entzündung vor-

liegt. Die nachgewiesenen Rund- und Plasmazellen verleihen zwar dem Gewebe an einzelnen Stellen entzündlichen Charakter. Adloff deutet die Feststellung so, daß durch die Produktion der Grundsubstanz ein Reiz auf die Gewebe ausgeübt werde, der entzündungserregend sei; er meint daraus entnehmen zu können, daß das Sekret der Grundsubstanz bildenden Zellen toxische Wirkung habe und das Pulpagewebe alteriere an den Stellen, wo die Bildung der Grundsubstanz begonnen hat. Mit anderen Worten, er glaubt eine Selbstintoxikation in den Bereich der Möglichkeit hineinziehen zu müssen, doch sieht er sie nur als ein sekundäres Geschehen an.

Als zweiter Gegenbeweis dient ihm die an eigenen Fällen erwiesene „Erblichkeit", die ein sicherer Hinweis auf den konstitutionellen Charakter der O. i. ist.

So sieht Adloff mit Bauer „primär das Wesen der O. i. in einer kongenitalen und vererblichen Systemerkrankung, die sich in einer Dysfunktion der davon betroffenen Zellelemente manifestiert".

Die pathogenetische Deutung der O. i., wie sie Bauer gegeben, erhielt so durch die Arbeit von Adloff eine bedeutende Stütze, zumal die morphologischen Befunde über Habitus, Vererbbarkeit und Konstitutionsanomalien eine deutliche Weisung geben.

Dennoch glaubt Jeckeln (1930), der einen Fall von O. i. auch auf das Zahnsystem hin genau untersuchte, sich der „zu weit gehenden Auffassung" Bauers nicht anschließen zu können. In seinem Falle handelt es sich um das erste Kind gesunder Eltern, das normal ausgetragen ist. Schwangerschaftsstörungen sind keine aufgetreten. Der Befund am Zahnsystem ist folgender: „Schmelzanlagen völlig normal. Pulpa locker, an der Zahnspitze ödematös, Zellgehalt nicht auffallend groß, vereinzelte Rundzellen, auch Leukozyten. Odontoblasten an der Basis der Zahnanlage epithelartig gestaltet und angeordnet. Die Ordnung nimmt zur Spitze hin immer mehr ab und weicht schließlich einem Gewirr von Zellen, die sich von den gewöhnlichen Pulpazellen durch einen bläschenförmigen Kern und größeren Protoplasmaleib unterscheiden. Stellenweise sind Zellen ganz ausgefallen. Der Dentinmantel gliedert sich in der oberen Hälfte der Zahnanlage deutlich in vier ineinander übergehenden Schichten. Die äußerste Schicht zeigt einen ziemlich gut verkalkten Streifen sowie strahlige Zeichnung von Dentinkanälchen; pulpawärts geht sie in eine schlecht, teils amorph, teils globulär verkalkte Dentinschicht über. Radiäre Streifung durch Dentinkanälchen ist aber auch hier noch angedeutet. Die zweite Zone zeigt nur vereinzelte, kleine Kalkablagerungen in der Grundsubstanz. Die dritte Zone zeichnet sich wieder durch bedeutend stärkere und gleichmäßigere Verkalkung der Dentingrundsubstanz aus. Vor allem treten den Dentinkanälchen deutlicher hervor. Ferner sind größere Bündel von v. Korffschen Fasern stärker mit Kalksalzen durchtränkt. Größere Gebiete dieser Zone, vor allem auch der Zungenseite der Zahnanlage bilden eine poröse Masse, in deren verkalktem Gerüstwerk, maschige, ganz unregelmäßig be-

grenzte Lücken auftreten. Nach innen folgt noch ein schmaler Streifen unverwalkter, dentinbildender Substanz mit sehr weiten Dentinkanälchen. An der Pulpaseite zeigt diese Zone unregelmäßig zackige Begrenzung. Im Ganzen ist der Dentinmantel nur halb so breit wie normal. Die v. Korffschen Fasern liegen verschieden weit auseinander und sind verschieden stark ausgebildet. Neben feinen, zarten finden sich zahlreiche dicke, plumpe, die sich bis in die Höhe des Uebergangs zweier Zonen verästeln. Dann fehlt oft der gerade Weiterverlauf einer Faser gänzlich, der Faserstamm scheint tangential umgebogen. In der äußersten Zone sind nur ganz geringe faserige Bestandteile festzustellen. Bei der Molarenanlage fehlten diese Veränderungen. Ein ganz schmaler Praedentin- und Dentinsaum ist gebildet. Odontoblasten sind gut entwickelt und zeigen schöne Anordnung."

Die Abweichungen von der Norm deutet Jeckeln so: Der Beginn der Störung setzt bei den Odontoblasten an. Die jüngst gebildeten an der Basis der Schneidezahn- und Molarenanlage lassen noch keine Veränderungen erkennen; sie sind wohlgebildet und zeigen schöne Reihenbildung. Auch die von ihnen gelieferte Dentinzone zeigt normale Anlage und Verkalkung. Die Gestalt der Odontoblasten verändert sich aber mit Zunahme des Alters. Jeckeln bezeichnet sie als „verhältnismäßig kleine unregelmäßig gestaltete und gelagerte Grenzzellen" der Pulpa und nimmt an, daß diese Veränderung der Zellgestaltung und Lagerung früh erfolgen müsse. Am Dentin vermißt er 1. die Ausbildung der organischen Grundlage in voller Ausdehnung und konstatiert im Gegensatz zu Adloff 2. einen stark wechselnden Grad der Verkalkung. Beide Störungen bringt er in kausalen Zusammenhang und schreibt die Verkalkungs anomalien der schlechten Tätigkeit der Odontoblasten zu, wie es O. Walkhoff auch annimmt: „Die Dentinverkalkung ist durchweg abhängig von der mehr oder weniger guten Funktion der Odontoblasten und ihrer Dentinfortsätze". Jeckeln schildert den Vorgang so: „Die Bildung und Verkalkung des Dentins ist in der Weise vor sich gegangen, daß die Odontoblasten zunächst eine verhältnismäßig ausreichende organische Grundsubstanz gebildet haben, in deren Verkalkung jedoch schon deutliche Störungen auftreten. Die äußerste Zone des Dentins läßt diese in Gestalt von Schichtungen erkennen. Die Bildung der weiteren Zonen mit teils besserer teils schlechterer Grundsubstanzbildung, mit außerordentlich wechselnder Verkalkung bald in Form von Interglobulardentinbildung, bald in abwechselnd erfolgter Schichtbildung zeigt die fortschreitende Funktionsschwäche der Odontoblasten, die zeitweilig nochmals zu stärkerer funktioneller Tätigkeit sich aufraffend, diese für eine kurze Zeit in Gestalt besserer Verkalkung der organischen Grundsubstanzbildung dartun, um dann wieder zu erschlaffen, in ihrer Funktion auszusetzen und schließlich völlig erlähmt der Atrophie zu verfallen."

Das „tertium vomperationis" sieht also auch Jeckeln in der Dysfunktion der Odontoblasten.

Die reaktiven Erscheinungen der Pulpa, die sich in lokalen, kleinen Infiltraten zeigen, spricht er wie Adloff als eine Folge der minderwertigen Dentinbildung an. Auch erkennt

er die periodischen Schwankungen der Odontoblastentätigkeit an, glaubt aber keine periodischen Schädigungen wie Biebl daraus ableiten zu dürfen, sondern er sieht das Ganze als einen „Erschöpfungsvorgang" an. Eine primäre Erkrankung der Pulpa, die in einer Dysfunktion ihrer Zellen besteht, wie Bauer es annimmt, vermag Jeckeln aus allem nicht zu erkennen; ebenso nimmt er keine primäre Erkrankung der Knorpelzellen wie des Peri- und Eidostens an. Der Auffassung Kaufmanns von dem Wesen der O. i. als einem „vitium primae Formationis" und der Deutung der Odontogenese stimmt Jeckeln bei. Die Angriffspunkte liegen nach seiner Auffassung in den Osteo- und Odontoblasten. Bei beiden trete eine fehlerhafte Bildung ein, die bei den Odontoblasten als eine frühzeitige Degeneration förmlich abzulesen sei. Doch sei die Minderwertigkeit der Zellbildung keine allgemeine, da die Odontoblasten auch Schwankungen zeigen in ihrer Funktion. Stets sei aber die grundsubstanzbildende Fähigkeit gestört, und die beste Skala für die Odontoblastentätigkeit sei die Dentinanlage. Das erbkonstitutionelle Moment erkennt Jeckeln voll an.

Das Ergebnis seiner Untersuchungen lautet:

1. Die Osteogenesis ist eine auf mesenchymaler Minderwertigkeit beruhende nach zunächst normaler Knochen- und Zahnbildung einsetzende Störung der Osteo- und Odontoblastenausbildung und Tätigkeit.
2. Die Funktionsstörung führt an Knochen wie an Zähnen zur Bildung einer einmal der Menge nach zu geringen, sodann aber auch mangelhaft verkalkten Grundsubstanz. Sie ist ihrem Wesen nach eine Erschöpfung in Schüben.
3. Die Minderwertigkeit weiterer mesenchymaler Gebilde bei O. i. ist als nicht erwiesen zu erachten. Die weiteren bei O. i. auftretenden Erscheinungen sind sekundärer Natur.

Jeckeln gibt mit dieser Definition sicher eine gute formalgenetische Deutung, die jedoch einer überzeugenden und beweiskräftigen kausalgenetischen Grundlage entbehrt. Mag man der Theorie Bauers auch eine spekulativ konstitutionspathologische Komponente zuschreiben, so trägt sie in ihrer logischen Fassung sowohl der morphologisch-genetischen wie theoretisch-kausalgenetischen Betrachtungsweise volle Rechnung, zugegeben, daß damit noch nicht endgültig das Wesen der O. i. geklärt ist.

Auch W. Hof, der einen Fall von O. i. allgemein untersuchen konnte, schließt sich der Ansicht Bauers als der besten kausalgenetischen Deutung an und erklärt mit Bauer, daß die O. i. „eine Systemerkrankung der Stützgewebe sei ausgehend von einer Mutation des osteoplastischen Systems der mesenchymalen Gewebsreihe". Er nimmt an, daß sich die Mutation des osteoplastischen Systems der mesenchymalen Gewebe nach den Mendel-Gesetzen einfach dominant zu vererben scheint.

R. Rößle sieht in der O. i. „eine koordinierte Syntropie", die sich ähnlich wie die Trias als eine Krankheitseinheit auffassen lasse, bei der die so oft verbundenen Anomalien anderer Organe wie blaue Skleren, Anomalien der Zähne usw. kombinieren. Er

meint, hier liege dem Zusammentreffen scheinbar verschiedenartiger Organerkrankungen bzw. Fehlentwicklungen eine gemeinsame konstitutionelle Ursache oft vererblicher Art mit variierenden Aeußerungen zugrunde. Ob man mit Bauer hier gleichsinnige Störungen genetisch gleicher Körpergewebe als den Ausdruck einer konstitutionellen Anomalie des Mesenchyms schlechthin sehen dürfe, stellt er dahin.

Wenn nun der Krankheitsablauf der O. i. in formalgenetischer Hinsicht schon schwer zu deuten ist, so bietet die Aetiologie ein ungleich schwereres Operationsfeld. Hier wurden die verschiedensten Fragen nach der Ursache der O. i. laut, die verschiedensten Deutungen kamen als Antwort.

Sumita lehnte bereits 1910 auf Grund seiner speziellen Untersuchungen thyreogene Ursachen (der Schilddrüse wie der Epithelkörperchen) ab, ferner als causa direkten Einfluß der mütterlichen Individuen, entzündliche Prozesse sowie Ernährungs- und Stoffwechselstörungen; doch findet er die Anhaltspunkte zur Annahme einer Mißbildung als relativ genügend, z. B. die wahrscheinliche Oertlichkeit, seltene aber sicher vorkommende Kombination mit anderweitigen Mißbildungen.

Inzwischen hat sich die Auffassung K. H. Bauers von einer konstitutionellen Anomalie so gefestigt, daß man sie fast als herrschend bezeichnen könnte. Wenn trotzdem in der Folgezeit wiederholt die thyreogene Ursache angenommen wurde, obwohl Harbitz nachgewiesen hatte, daß gerade der Schilddrüse während der Fötalzeit jede Einwirkung auf Körperformung und Skelettaufbau abgeht, so konnten Sumita und Dieterle auf Grund ihrer eingehenden Untersuchungen der endokrinen Organe von fötalerkrankten Individuen soweit gehen zu sagen, daß keine Form der fötalen Skeletterkrankung auf eine Störung der Schilddrüsenfunktion zurückgeführt werden könne. Trotzdem greift Th. Fahr (1926) nochmal auf die thyreogene Ursache zurück und sucht das „vitium primae formationis" in den endokrinen Organen, „die wenigstens zum Teil eine abnorme, schnelle Reifung durchgemacht haben und sich infolgedessen in einem Zustand befinden, der zu dem übrigen Entwicklungsstande des Neugeborenen nicht paßt. Diese Auffassung widerlegt Kraus (1929) durch eigene Untersuchungen und gesteht, daß sich die Fahr'sche Lehre als trügerisch erwiesen habe. Er ist der Ansicht, daß zur Zeit keine Veranlassung besteht die Kaufmann'sche und von Bauer übernommene Auffassung zu verlassen.

Eine Therapie wurde verschiedentlich versucht, doch ohne bemerkenswerte oder bisher nachweisbare Erfolge, was ja für den Charakter einer Anomalie spricht. Schuchardt will mit Thyroidin eine Besserung erzielt haben, was jedoch von mehreren Seiten (Rebbeling, Scholtz u. a.) abgelehnt wird. In jüngster Zeit wurde von A. Dietrich bei einem Kinde mit angeborener O. i., das klinisch alle typischen Veränderungen darbot. eine Therapie mit Vigantol (aktiviertes Cholesterin) versucht. Das Kind hatte gleich nach der Geburt Vigantol erhalten und auch später eine lange Vigantolbehandlung durchgemacht. (Es starb mit 10 Monaten). Dietrich konnte eine Besserung der Kno-

chenbeschaffenheit feststellen, vor allem waren Knochenbrüche ausgeblieben und das Schädeldach fester geworden während der Behandlungszeit. Ob auch die Besserungserscheinungen als Vigantolwirkung aufzufassen sind, läßt Dietrich dahingestellt. Solange jedoch das Wesen der O. i. ätiologisch nicht geklärt ist, wird eine wirksame Therapie im Versuch stecken bleiben.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß sich das Wesen der O. i. in formalgenetischer Hinsicht am Zahnsystem in einer Dysfunktion der Odontoblasten zeigt; ob es sich dabei um eine Anomalie, Lähmung, Erschöpfung oder Mutation dieser handelt, bleibt dahingestellt.

Die Folge dieser Störung war ein in allen untersuchten Fällen schlecht strukturiert aufgebautes, von einigen Autoren auch als schlecht verkalkt bezeichnetes Dentin, sowie reaktive Vorgänge in der Pulpa, die auf Atrophie und Degeneration des Pulpagewebes hinauslaufen.

Der Zement zeigte in einigen Fällen Hyperzementosen, die als reparatorische, nicht pathologische Erscheinungen zu deuten sind; in einem Falle fehlte der Zement vollkommen.

Die Schmelzanlagen konnten in allen Fällen bis auf die von Adloff als normal gebildet bezeichnet werden; jedoch ist eine schlechte Verkalkung infolge Störung des Odontoblastensystems nicht ausgeschlossen. Das Fehlen jeglichen Schmelzes in den überlebenden Fällen von Adloff ist als Folge von mechanischen Einwirkungen und den in den Hartsubstanzen ausgelösten Spannungsdifferenzen zu sehen.

Klinische Merkmale der O. i. zeigen sich an den Zähnen in verspäteter (7—9 Monate) Dentition, bei der Spätform in Anomalien der Form besonders des Längen- und Dickenwachstums, einer leichten Frakturierbarkeit und Lockerung, in frühzeitigem Ausfall und schnellem Verfall durch Karies.

So ist das Bild der O. i. hinsichtlich seiner Pathogenese und Therapie bisher im Widerspiel der verschiedensten Deutungen und Theorien ein etwas verschwommenes, wenngleich sich die Auffassung K. H. Bauers vom Wesen der Ost. imp. als einer „konstitutionellen Anomalie“ immer mehr herauskristallisiert; es sei denn, daß die kausale Genese neues Licht in das bisherige Dunkel vom Wesen dieser seltener Skeletterkrankung bringe.

Zum Schlusse meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Münch für die Ueberlassung des Themas und die freundlich gegebenen Anregungen zu danken.

Ich versichere hiermit ehrenwörtlich, daß ich zu vorliegender Arbeit keinerlei fremde Hilfsquellen, außer den im Literaturverzeichnis angegebenen, benützt habe. **Franz Spiekermann.**

Literaturverzeichnis.

Abkürzungen:

V. f. Z. = Vierteljahrsschrift für Zahnheilkunde.
D. M. f. Z. = Deutsche Monatsschrift für Zahnheilkunde.
W. V. f. Z. = Wiener Vierteljahrschrift für Zahnheilkunde.
Z. R. = Zahnärztliche Rundschau.
D. Z. f. Ch. = Deutsche Zeitschrift für Chirurgie.
V. A. = Virchow's Archiv für pathologische Anatomie u. Physiologie.
Fr. Z. f. P. = Frankfurter Zeitschrift für Pathologie.
O. i. = Osteogenesis imperfecta.

Adloff: Dentinstruktur bei O. i. V. f. Z. 44/1928.
Aschoff: Lehrbuch der pathologischen Anatomie. 1919, 4. Aufl.
Baccherer: Innere Sekretion und Zahnheilkunde. Berl. Verlagsanst. 1923.
Bauer, K. H.: Ueber O. i. D. Z. f. Ch. 154. Bd. 1920.
— Ueber Identität und Wesen der sog. Osteopsathyrosis idiopathica und O. i. D. Z. f. Ch. 160. Bd. 1920.
Biebl, M.: Beitrag zur Frage der O. i. durch Untersuchungen am Zahnsystem. Virch. Arch. 255. Bd. 1925.
Bergerson: Ueber Zahnbildung bei O. i. (Nork. Tandlae gefor. Tid. 39) D. M. f. Z. 1930.
Dieterle, Th.: Ueber endemischen Kretinismus und dessen Zusammenhang mit anderen Formen von Entwicklungsstörungen. In.-Diss. Basel, 1906.
Dietrich, A.: Vergleichende Untersuchungen über Chondrodystrophia und O. i. Festschr. d. Akad. f. pr. Med., Köln 1915.
Eckmann: zit. nach Bauer.
Eiken, Th.: Ueber O. i. und ihre Beziehungen zur genuinen Osteomalacie. Beitr. z. path. Anat. u. allg. Path. 65/1919.
Euler-Meyer: Pathohistologie der Zähne, München 1927.
Erdheim: Zur Kenntnis der parathyreopriven Dentinveränderungen. Fr. Z. f. P. 7/1911.
Fahr, Th.: Ueber O. i. V. A. 261. Bd., 1926.
Fischer, J.: Die histologischen Veränderungen bei O. i. mit besonderer Berücksichtigung der Gehörorgane. Z. f. Ohrenheilkunde. 81/1921.
Fleischmann: Ueber die Entwicklung d. Dentikel. Oesterr.-ungar. V. f. Z. 1908.
Gottlieb, B.: Schmelzhypoplasie und Rachitis. W. V. f. Z. 2/1924.
Greil, A.: Entstehung krankhafter Knochenbrüchigkeit (O. i. Osteopsathyrosis idiopath.) Monatsschr. f. Geburtsh. u. Gynäk. Bd. 64, 1923.
Harbitz: zit. in Aschhoffs Lehrbuch der path. Anat. 1919.
Haubach, K.: Ueber das Verhalten und die Ausbildung der Zähne bei O. i. In.-Diss. Marburg 1921.
Hochsinger: Ueber Osteopsathyrosis foetalis. Wien. klin. Wochenschr. 46/1908.
Hof, W.: Ueber O. i. Fr. Z. f. P. 41/1931.
Jeckelen, E.: Systemgebundene mesenchymale Erschöpfung, eine neue Begriffsfassung der O. i. V. A. 280. Bd., 1930.
Kaufmann, E.: Lehrbuch der spez. path. Anat. 1911, 6. Aufl.
Klinke, K.: Ergebnisse der modernen Rachitisforschung. Klin. Wochenschr. 9/1928.
Kranz: Innere Sekretion in Beziehung zur Kieferbildung und -entwicklung, D. Zahnheilkunde Berlin 1924.

Kratzeisen, E.: Beitrag zur Frage der O. i. V. A. 247. Bd., 1923.
Kraus, E. J.: O. i. und endokrines System. V. A. 274/1930.
Kusnezoff, J.: Ueber O. i. Fr. Z. f. P. 16/1915. zit. nach Bauer.
Looser, E.: Ueber O. i. tarda; Verhandlungen d. deutsch. path. Gesellsch. 1905 Bd. 9.
Lukomsky: Odontoblasten u. die Verkalkung des Schmelzes. D. M. f. Z. 1930.
Marchand: zit. nach Sumita.
Michel: O. imp. Vir. A. 173/1903.
Naito, S.: Klinische und histologische Untersuchungen des Zahngewebes bei O. i. Misch Jul. Fortschr. d. Zahnheilkunde. Bd. III/1929.
Niklas, Fr.: Ost. imp. Ziegl. Beitr. 61/1916.
Paltauf: zit. nach Sumita.
Recklinghausen v.: Rachitis und Osteomalacie. Jena 1910.
Reich: Das irreguläre Dentin der Gebrauchsperiode. Marburg 1906.
Rohrer, A.: Der Stoffwechsel im Dentin. Berlin 1921.
Rössle, R.: Ueber das Zusammentreffen und die gegenseitige Beeinflussung von Krankheiten. D. Med. Wochenschr. 5/1932.
Schmidt, M. B.: in Aschhoffs Lehrbuch der path. Anat.
Schuchardt, Scholz, Rebbeling: zit. nach Bauer.
Sumita, M.: Beiträge zur Lehre von der Chondrodystrophia foetalis (Kaufmann) und der O. i. (Vrolik) D. Z. f. Ch. 107/1910.
Stilling: Ost. imp. V. A. 173/1903.
Vrolik: Tabulae ad illustrandam embryegenesin hominis et mammarium, Amsterdami 1845 (zit. bei Stilling).
Walkhoff, O.: Die Vitamine in ihrer Bedeutung für die Entwicklung, Struktur und Widerstandsfähigkeit der Zähne gegen Erkrankungen. Berlin 1929.
Zesas: Beitrag zur Pathologie der idiopath. Osteopsathyrose. D. Z. f. Ch. 123/1913.
Zurhelle: Ost. imp. bei Mutter und Kind. Z. f. Geburtsh. u. Gynäk. 74/1913.

Lebenslauf.

Verfasser, Franz Spiekermann, Sohn des Landwirts Johann Spiekermann und seiner Ehefrau Berta geb. Knickenberg, wurde am 24. 4. 04 zu Buer geboren. Nach 5jährigem Besuch der Volksschule besuchte er das Hindenburg-Gymnasium zu Buer, das er Oktober 1924 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Er studierte zuerst Rechtswissenschaften, wandte sich dann der Zahnmedizin zu und bestand Dezember 1931 in Würzburg sein Staatsexamen als Zahnarzt.

Franz Spiekermann.